



CAS CLINIQUE

Titre

Tumeur Stromale du Grêle révélée par une Occlusion Intestinale (A propos d'une observation avec revue de la littérature)

Title

Hail Stromal Tumor Revealed by Intestinal Occlusion (About an Observation with Literature Review)

Auteur:

Khedidja Belkharroubi

Tel : 00213559574750

Email : bourabainekhadidj@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »

Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Co Auteurs :

Hafid Remouche

Tel : 00213559485446

Email : hafyd@live.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »

Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Ramzi Graichi

Tel : 00213672414347

Email : r.graichi@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »

Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

Bouabdellah Krelil

Tel : 00213552471398

Email : khelilbouabdellah@yahoo.fr

Service de Chirurgie Générale « Ait-Idir-Ali »

Centre Hospitalier et Universitaire, ORAN

© GSJ

Résumé

Les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) représentent 85 % des tumeurs mésenchymateuses du tube digestif. Elles sont localisées, le plus souvent, au niveau de l'estomac et de l'intestin grêle. Leur diagnostic de présomption est endoscopique (**1, 8**). Les examens complémentaires doivent comporter une écho endoscopie et une tomодensitométrie. Le diagnostic histologique est l'étape-clé. La protéine KIT (CD117) est le marqueur de référence, elle est positive dans 95 % des cas sous la forme d'un marquage membranaire et cytoplasmique intense et diffus de l'ensemble des cellules tumorales (**2**). La résection est discutée pour toutes les GIST car elles sont potentiellement malignes. La chirurgie R0 monobloc sans effraction tumorale reste le standard. Le pronostic dépend de la taille, du nombre de mitoses et de la localisation de la tumeur. L'Imatinib est le traitement de Référence dans les formes métastatiques et/ou inextirpable ou en adjuvant selon pronostic.

Mots clés

GIST, Grêle, Chirurgie, Imatinib

Summary

Gastrointestinal stromal tumours (GISTs) account for 85% of mesenchymal tumours of the gastrointestinal tract. They are most often located in the stomach and small intestine. Their presumptive diagnosis is endoscopic. Further investigations should include endoscopic echo and CT scan. Histological diagnosis is the key step. The KIT protein (CD117) is the reference marker, it is positive in 95% of cases in the form of intense and diffuse membrane and cytoplasmic labelling of all tumour cells. Resection is discussed for all GISTs as they are potentially malignant. One-piece R0 surgery without tumor invasion remains the standard. The prognosis depends on the size, number of mitoses and location of the tumor. Imatinib is the reference treatment in metastatic and/or non-removable or adjuvant forms depending on the prognosis.

Keywords

GIST, Hail, Surgery, Imatinib

INTRODUCTION

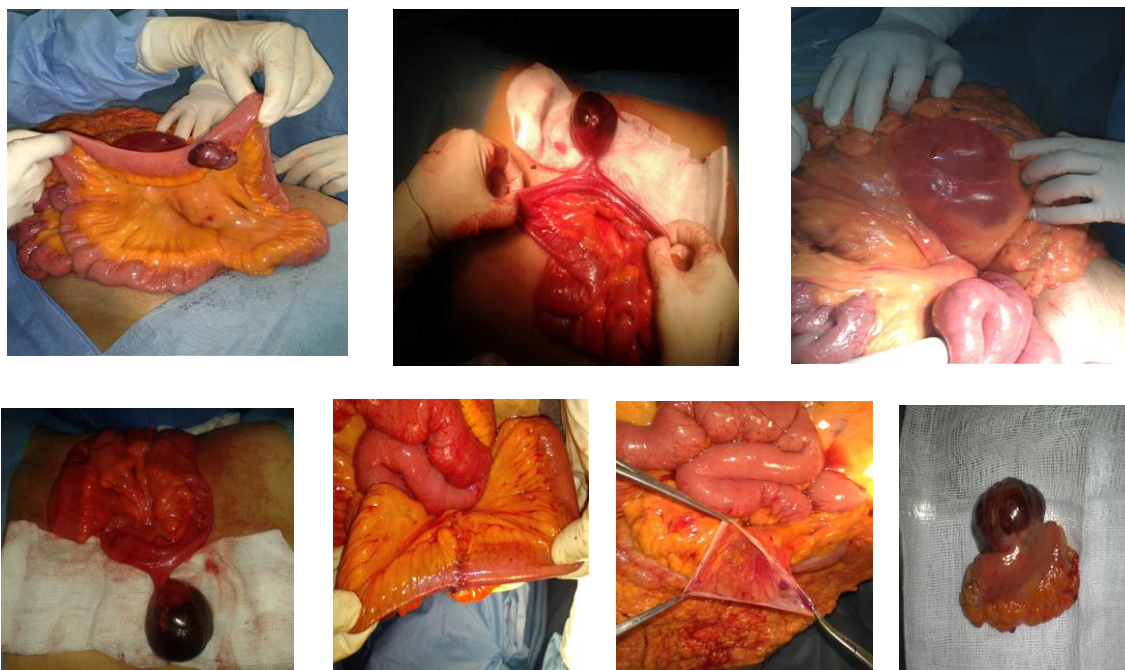
Les GIST (Gastro-intestinal Stromal Tumor) se développent dans la majorité des cas aux dépens de l'estomac et du grêle, plus rarement du rectum, du côlon, de l'œsophage ou du mésentère. Elles dérivent des cellules de Cajal ou d'un de leur précurseur et sont typiquement de phénotype CD117/KIT+ (95 %), CD34+ (70 %) **(3)**. Elles représentent 1% des tumeurs digestives et environ 10 % des sarcomes. L'âge moyen lors du diagnostic varie entre 50 et 60 ans. Les hommes sont plus touchés que les femmes **(9)**. Cliniquement, la découverte des tumeurs est souvent fortuite, mais elles peuvent se révéler par une hémorragie digestive. Le diagnostic de présomption endoscopique est le plus souvent confirmé par l'aspect typique écho endoscopique. Le diagnostic positif repose sur l'examen anatomopathologique : morphologie fusiforme ou épithélioïde et marquage immunohistochimique positif **(4)** pour KIT et CD34 **(6)**. Ces tumeurs ont un potentiel de malignité connu, les métastases sont le plus souvent hépatiques et péritonéales. Toutefois, même si des recommandations sont éditées pour la prise en charge de ces tumeurs, ces dernières soulèvent encore de nombreux problèmes pour le clinicien, aussi bien diagnostiques que thérapeutiques. Les biothérapies ciblées sont actuellement en cours d'évaluation.

OBSERVATION

Madame H B âgée de 76ans, mariée et mère de 3enfants, a été admise au service des urgences chirurgicales pour un syndrome occlusif évoluant depuis 24 heures. Dans ses antécédents, elle a décrit des accès sub occlusif. A l'examen physique on a retrouvé un abdomen sensible dans son ensemble, l'abdomen sans préparation avait objectivé des niveaux hydro-aériques centraux. Une échographie abdominale et une tomodensitométrie avaient montré une formation intra péritonéale épigastrique de densité liquidienne pure, homogène non calcifiée de 11cm sur 8 cm, avec un épaissement des anses digestives en regard. L'exploration chirurgicale retrouve une tumeur kystique de 10 cm sur 8 cm siégeant au niveau du mésocôlon transverse contenant un liquide séreux et une autre formation tumorale dure, vascularisée de 4,5cm de grand axe, siégeant au niveau du grêle à 80 cm de la jonction iléo-caecale, sténosante avec distension de tout le grêle en amont. On procède à une résection segmentaire du grêle avec anastomose termino-terminale et à une résection de la formation kystique. Les résultats anatomopathologiques ainsi que l'immunomarquage étaient en faveur d'une GIST intermédiaire et d'un kyste mésocolique, La patiente est orientée au service d'oncologie pour un suivi.



Formation intra péritonéale épigastrique de densité liquidienne pure, avec un épaissement des anses digestives en regard



H.B 76 ans présentant une tumeur stromale du grêle associée à un kyste du mésocôlon transverse révélée par un occlusion

DISCUSSION

Les tumeurs stromales sont longtemps asymptomatiques, rendant leur découverte fortuite fréquente. Dans environ 20 % des cas le diagnostic est posé après la réalisation d'une endoscopie ou d'un examen d'imagerie réalisé pour une autre indication. Dans 15 % à 25 % des cas la maladie est découverte à un stade métastatique. Les symptômes révélateurs (6) des tumeurs stromales sont consécutifs aux complications de ces tumeurs. Ils sont représentés par des douleurs abdominales mal systématisées dues au volume de la tumeur, par des saignements digestifs extériorisés ou occultes lorsque que la tumeur est ulcérée pouvant aller jusqu'à l'hémopéritoine et par le risque de syndrome occlusif pour les tumeurs de siège grêlique comme c'est le cas chez notre patiente. Une étude a montré que le diamètre moyen des tumeurs symptomatiques est de 6 cm contre 1,5 cm pour les tumeurs asymptomatiques. Les autres symptômes possibles sont variés, en rapport direct avec la localisation de la tumeur, par exemple une dysphagie ou encore un syndrome rectal. Les examens utiles pour le diagnostic des GIST dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur (5). Pour les tumeurs de moins de 5 cm et de siège gastrique ou colorectal, une simple endoscopie (10) permet d'évoquer le diagnostic qui peut être confirmé par une écho endoscopie. Pour les petites GIST du grêle, le diagnostic est porté par un entéroscanner et/ou une entéroscopie (7). L'utilisation de la vidéocapsule peut comporter un risque d'occlusion si la lumière digestive est réduite par la taille de la tumeur. Dans le cas de GIST très volumineuses, le scanner abdominal reste l'examen de référence. Le traitement adjuvant par imatinib vient d'être démontré efficace après résection des tumeurs à risque élevé de rechute. Les recherches portent sur le développement de nouvelles biothérapies ciblées.

CONCLUSION

La symptomatologie des tumeurs stromales est peu spécifique, dominée par l'hémorragie digestive et la douleur abdominale. La tomographie reste l'examen le plus utilisé, aussi bien dans un but diagnostique, que pour le suivi post-thérapeutique. La résection chirurgicale est le traitement de choix des tumeurs localisées. L'évaluation pronostique des GIST n'est pas toujours aisée. Les paramètres prédictifs les plus discriminants de malignité sont la taille de la tumeur et son index mitotique, la localisation initiale du GIST serait également un facteur pronostique, favorable pour les GIST proximaux (estomac) et défavorable pour les sites distaux (intestin grêle). L'imatinib, en tant que nouveauté thérapeutique, est un exemple de thérapie ciblée (inhibiteur sélectif de la tyrosine-kinase), pour les tumeurs stromales digestives non résecables et métastatiques (11), son efficacité est maintenant bien établie, en revanche, son bénéfice en traitement adjuvant ou néoadjuvant à la chirurgie n'est pas encore parfaitement connu. Le consensus actuel est que toutes les GIST doivent être considérées comme ayant un potentiel de malignité. Des rechutes tardives sont possibles même pour les petites GIST (12).

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

BIBLIOGRAPHIE

1. Tran T, Davila JA, El-Serag HB. The epidemiology of malignant gastrointestinal stromal tumors: an analysis of 1,458 cases from 1992 to 2000. *Am J Gastroenterol* 2005; 100:162–8.
2. Miettinen M, Majidi M, Lasota J. Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTs): a review. *Eur J Cancer* 2002;38(5):39–51.
3. Yantiss RK, Rosenberg AE, Sarran L, Besmer P, Antonescu CR. Multiple gastrointestinal stromal tumors in type I neurofibromatosis: a pathologic and molecular study. *Mod Pathol* 2005;18(4):475–84.
4. Pasini B, McWhinney SR, Bei T, Matyakhina L, Stergiopoulos S, Muchow M, et al. Clinical and molecular genetics of patients with the Carney-Stratakis syndrome and germline mutations of the genes coding for the succinate dehydrogenase subunits SDHB, SDHC and SDHD. *Eur J Hum Genet* 2008;16(1):79–88.
5. Mazur MT, Clark HB. Gastric stromal tumors. Reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol* 1983;7:507-19.
6. Van de Rijn M, Hendrickson MR, Rouse RV. CD34 expression by gastrointestinal tract stromal tumors. *Hum Pathol* 1994;25:766-71.
7. Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Barusevicius A, Miettinen M. CD117: a sensitive marker for gastrointestinal stromal tumors that is more specific than CD34. *Mod Pathol* 1998;11:728-34.
8. Nilsson B, Bümming P, Meis-Kindblom JM, Odén A, Dortok A, Gustavsson B, et al. Gastrointestinal stromal tumors: the incidence, prevalence, clinical course, and prognostication in the preimatinib mesylate era--a population-based study in western Sweden. *Cancer* 2005;103:821-9.
9. Landi B, Bouche O, Blay JY. Gastrointestinal stromal tumors (GIST). *Gastroentérol Clin Biol* 2006;30(suppl2):2S98-2S101.

10. Landi B. Endoscopic approach to GIST. *J Chir* 2008;145 (suppl3): 6S4-6S7.
11. Blay JY, Bonvalot S, Casali P, Choi H, Debiec-Richter M, Dei Tos AP, et al. Consensus meeting for the management of gastrointestinal stromal tumors. Report of the GIST Consensus Conference of 20-21 March 2004, under the auspices of ESMO. *Ann Oncol* 2005;16: 566-78
12. Fletcher CD, Berman JJ, Corless C, Gorstein F, Lasota J, Longley BJ, et al. Diagnosis of gastrointestinal stromal tumors: A consensus approach. *Hum Pathol* 2002;33:459-65.

© GSJ